

Cas clinique

Tumeur androgène-sécrétante de la surrenale découverte par hasard après une aménorrhée installée brutalement suite à une hémorragie méningée

I. Oprea*, G. Michel

Service d'endocrinologie, CHL, 4 rue Barblé, L-1210 Luxembourg

Résumé

Introduction. – Les tumeurs androgène-sécrétantes de la surrenale sont rares dans le cadre des tumeurs sécrétantes de la surrenale.

Cas clinique. – Nous rapportons le cas d'une tumeur androgène-sécrétante de la surrenale découverte par hasard après une aménorrhée installée brutalement suite à une hémorragie méningée et dont l'évolution a été favorable après une surrenalectomie.

Conclusion. – Ce cas montre que la sécrétion augmentée des androgènes et des œstrogènes doit faire évoquer le diagnostic de tumeur androgène-sécrétante des surrenales.

Mots clés : tumeur androgène-sécrétante de la surrenale, hémorragie méningée, aménorrhée.

Abstract

Androgen-secreting tumors are uncommon among adrenal secreting tumors.

The case reported here concerns an adrenal tumor secreting androgens, unexpectedly found after a sudden amenorrhea caused by a meningeal haemorrhage, with positive outcome after adrenalectomy.

The indication of increased secretion of oestrogens and androgens, should suggest the presence of adrenal androgen-secreting tumor.

Keywords : adrenal androgen-secreting tumor, meningeal haemorrhage, amenorrhea.

1. Introduction

Les tumeurs androgène-sécrétantes de la surrenale sont rares dans le cadre des tumeurs de la surrenale.

2. Observation

Nous rapportons ici le cas d'une femme âgée de 56 au moment du diagnostic en 2001.

Dans ses antécédents il faut noter deux grossesses normales avec accouchements normaux. En 1986, à l'âge de 41 ans à la suite d'une hémorragie méningée par rupture d'un anévrisme sur ectasie termino-carotidienne, s'est installée assez brutalement une aménorrhée. Dans les années suivantes, un hirsutisme généralisé au niveau du visage, de l'abdomen et du thorax s'est progressivement installé accompagné d'une acné kystique purulente. Après 11 ans d'aménorrhée complète, des métrorragies sont réapparues, irrégulières et parfois abondantes. Un curetage gynécologique en 1999 a montré des proliférations endométriales irrégulières.

Le 30 janvier 2002 la testostéronémie était retrouvée à 2,66 ng/ml, la delta4-androstendione à 10,1 ng/ml, le cortisol à 90 ng/ml, l'ACTH < 5pg/ml, l'œstradiol à 528 pg/ml, la LH à 0,3 U/l, la FSH à 0,1 UI/l. L'échographie pelvienne a montré un utérus fibromyomateux et des ovaires de taille normale. Le scanner surrénalien, a montré une masse surrénalienne gauche homogène non calcifiée de 6*6,5 cm. Le dosage des catécholamines et VMA urinaires, les dosages de l'aldostérone et rénine plasmatiques étaient normaux. La 17-OH progestérone de base était cependant élevée (59,4 nmol/l de base) mais non stimulable (63,5 nmol/l à 60 minutes après Synacthène).

Une surrénalectomie gauche a été pratiquée le 8 mai 2002. L'examen anatomopathologique a montré une tumeur cortico-surrénalienne à cellules compactes prédominantes, dont le score de Weiss fut à 4. Au vu de la taille de la tumeur : 7X7X5 cm, du poids : 189 gr, du score de Weiss 4 et de son comportement fonctionnel : hyperandrogénie sélective, le diagnostic d'adénome cortico-surrénalien de type oncocytaire à potentiel malin a été retenu.

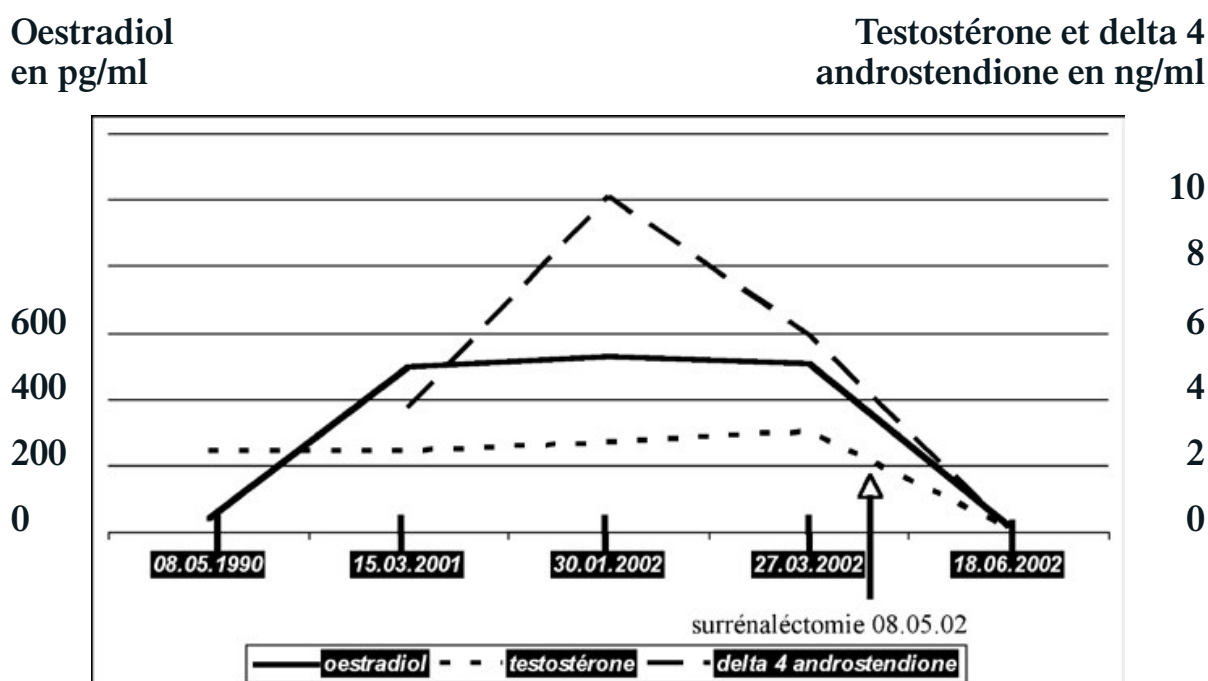
L'évolution a été spectaculaire. L'hirsutisme et l'acné ont disparu en quelques mois. Sans aucune substitution, le bilan de cette patiente âgée actuellement de 61 ans a montré le 23 juillet 2007 une testostéronémie à 0,58ng/ml, une delta4-androstendione à 2,2 ng/ml, un oestradiol à 19pg/ml, un ACTH à 76 pg/ml et un cortisol plasmatique à 216 ng/ml et installation à nouveau de l'aménorrhée. La tomographie abdominale de contrôle faite le 21 mars 2008 n'a montré aucun argument en faveur d'une résurgence tumorale surrénalienne.

3. Discussion :

Il s'agit donc chez cette patiente d'une tumeur surrénalienne androgénosécrétante, découverte sur des symptômes de virilisation ayant progressé assez rapidement. La particularité endocrinologique réside dans le fait que c'est l'évolution de la sécrétion oestrogénique qui a conduit au diagnostic. Après un

passé gynécologique sans particularité et une ménopause précoce installée à 41 ans, à la suite d'une rupture d'anévrisme, cette patiente a consulté en 1999 pour des métrorragies irrégulières abondantes à l'âge de 54 ans. Les taux extrêmement élevés d'oestradiol plasmatiques avec taux bas de LH et FSH associés à des androgènes élevés ont été plus probablement en rapport avec une conversion des androgènes sécrétées par la tumeur qu'avec une cosécrétion mixte. La figure 1 montre l'évolution des taux d'androgènes et d'œstrogènes entre 1990 (testostérone à 2,4 ng/ml et oestradiol à 40pg/ml) et 2002 (testostérone à 2,66ng/ml et oestradiol à 528pg/ml) et leur influence sur l'installation de l'aménorrhée et la réapparition de métrorragies.

Figure 1



4. Conclusion

Ce cas montre que la sécrétion augmentée à la fois des androgènes et des œstrogènes doit faire évoquer le diagnostic de tumeur androgénosécrétante des surrénales.

Référence :

- Tumeurs malignes de la surrénale de l'adulte. Progrès en Urologie, 2004 ; 14 :1037-1041.
- Adrenocortical tumors: results of treatment and study of Weiss's score as a prognostic factor. Rev. Hosp. Clin., 57.

- Adrenocortical carcinoma: diagnosis, evaluation and treatment. *J.Urol.*, 2003; 169: 5-11.
- Adrenocortical carcinoma. Clinical outcome at the end of the 20th century. *Cancer.*, 2001; 92: 1113-21.
- Adrenocortical carcinoma: clinical and laboratory observations. *Cancer.*, 2000; 88: 711-36.
- Identification of virilizing adrenal tumors in hirsute women. *New Engl. J. Med.* 1994; 331: 968-73.